Naevi pigmentosi disseminati

bei hochgradigem, stetig zunehmendem Hydrocephalus eines neugeborenen Kindes.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Eduard Frank,
approb. Arzt aus Kirchenlamitz.

München 1903.
Kgl. Hof- und Universitätsbuchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Naevi pigmentosi disseminati

bei hochgradigem, stetig zunehmendem Hydrocephalus eines neugeborenen Kindes.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Eduard Frank,
approb. Arzt aus Kirchenlamitz.

München 1903.
Kgl. Hof- und Universitätsbuchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität München.

Referent: Herr Geheimrat Prof. Dr. Ritter von Winckel.

Meinen lieben Eltern

in

ewiger Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552325_0147

Schon seit den ältesten Zeiten hat sich die medizinische Wissenschaft viel und eingehend mit dem Kapitel „Naevi“ beschäftigt. Dafür gibt die vorhandene Literatur den deutlichsten Beweis. Trotzdem ist es bis jetzt noch nicht gelungen, gerade auf diesem Gebiete zu einem abschliessenden und klaren Urteil zu kommen. Bevor ich jedoch zur weiteren Erörterung dieses Themas übergehe, möchte ich den mir von Sr. Magnificenz Herrn Geheimrat Dr. von Winckel gütigst überlassenen Fall mitteilen.

R. R., weiblichen Geschlechts, wurde am 4. Dezember 1901 mittels Forceps in erster Schädellage geboren und war zweiten Grades asphyktisch. Die Länge des Kindes betrug 52 cm, der Kopfumfang desselben 41 cm. Die Nähte und Fontanellen waren stark klaffend.

Die Anamnese über die Eltern dieses Mädchens ergibt folgendes Resultat:

Der Vater ist 30 Jahre alt. Im Alter von 14 Jahren hat er eine Lungenentzündung durchgemacht. Sonst will er als Kind niemals krank gewesen sein. Sein Vater ist krank vom Feldzuge 1870/71 zurückgekehrt und nach fünftägigem Krankenlager im Alter von 42 Jahren an einem Lungenleiden gestorben. Seine Mutter ist 60 Jahre alt und gesund. Er selbst diente zwei Jahre beim Militär und war nie geschlechtskrank. Auch will er niemals einen Ausschlag gehabt haben. Die Statur desselben ist von mittlerer Grösse und kräftig. Die Gesichtsfarbe ist gut. Der Gesichtsausdruck ist etwas stupid, die Sprache langsam. Die Schädelkapsel ist sehr

gross. Das abnorm starke Hervortreten der Tubera frontalia et parietalia ist offenbar rhachitischen Ursprunges. Es bestehen sehr abstehende Henkelohren. Die Zahnanordnung ist unregelmässig, wobei sämtliche Zähne mit Längs- und Querriffen und zahlreichen Grübchen und Tüpfeln versehen sind. Am linken Mundwinkel befinden sich Rhagaden. Potatorium wird nicht zugegeben. Am Penis sind keine Narben vorhanden. Rechts ist eine kleine harte Inguinaldrüse und eine etwa kirschgrosse Cubitaldrüse zu fühlen. Sonst ist kein nennenswerter Drüsenbefund zu konstatieren. Von Leukoderm ist keinerlei Andeutung vorhanden. Am Nacken, an den Schultern und am rechten Oberarm finden sich einige Naevi pigmentosi im Niveau der Haut. Ein Naevus verrucosus in der rechten Lendengegend überragt nicht unbedeutend das Hautniveau. Die Pigmentation zeigt Abstufungen vom hellen gelblichbraunen bis zum braunschwarzen Farbenton.

Die Mutter ist 28 Jahre alt und will ausser an Bleichsucht nie krank gewesen sein. Die Menses bekam sie seit ihrem elften Lebensjahre regelmässig, die bei geringem Blutverlust und ohne Schmerzen stets nur 2—3 Tage dauern. Ihr Vater ist im Alter von 73 Jahren infolge eines Schlaganfalles gestorben, ihre Mutter ist 73 Jahre alt und gesund. Bis jetzt hat sie sieben Geburten durchgemacht. Die erste Geburt erfolgte im Jahre 1893. Das Kind, welches vier Monate alt und tot war, sah infolge „Blutstockungen“ blaurot aus. Die Geburt ging flott von statten. Das Wochenbett dauerte acht Tage. Der zweite Partus ging im Jahre 1895 vor sich. Diesmal war das tote Kind 4—5 Monate alt und hatte weisse Haut. Die dritte Gravidität endigte am 22. Dezember 1897 mit der Geburt eines toten, sechs Monate alten Kindes. Die vierte Geburt geschah im August 1898, wobei ein sieben Monate altes Kind tot zur Welt kam. Das fünfte Kind, das im September 1899 geboren wurde, war

8 Monate alt und ebenfalls nicht lebensfähig. Am 12. August 1900 gebar die Mutter ein Mädchen, das ausgetragen und seither immer gesund war. Dabei weist dasselbe Rhagaden am Mund und After auf; Drüsenbefund negativ. Die Haut ist weiss; an den übrigen Organen finden sich keine Besonderheiten vor.

Am 4. Dezember 1901 erfolgte die siebente Geburt, wobei das unten näher beschriebene Kind mit seinen „Naevi pigmentosi disseminati bei hochgradigem Hydrocephalus“ zur Welt kam. Die ersten sechs Geburten erfolgten leicht nur mit Hilfe einer Hebamme, während bei der siebenten Geburt infolge von Bauchpressenschwäche und schlechten kindlichen Herztönen der Forceps angewandt werden musste. Der Status praesens (18. V. 1902) der Mutter ergibt eine Struma hyperplastica. Die Cubitaldrüsen sind beiderseits vergrössert. Die Inguinaldrüsen sind nicht geschwellt; ein Leucoderm ist nicht vorhanden. Im Niveau der Haut des Rumpfes befinden sich einige kleine Naevi pigmentosi. In der Mitte der Oberlippe hat sie einen Herpes labialis; ebenso besteht eine Gingivitis proliferans als Produkt mangelhafter Mundpflege. Die Papillae circumvallatae der Zunge treten stark hervor. Alte Striae sind kaum sichtbar. Ziemlich starke Adipositas des Abdomens ist vorhanden. Die Genitalien sind frei von Narben. Jede Infektion wird negiert.

Das siebente Kind, ein Mädchen, war bei seiner Geburt 52 cm lang und kam gleich mit Hydrocephalus zur Welt. Schon bei der Geburt waren über Kopf, Rumpf und Extremitäten äusserst zahlreiche Naevi pigmentosi zerstreut. Im Laufe der Zeit verloren die Naevi am Kopfe an Pigmentation, sodass sie jetzt bis zu dreimarkstückgrosse, hellbraun begrenzte Naevi darstellen, die nirgends das Hautniveau wesentlich überragen. Die Randpartien sind dabei eher etwas wallartig erhaben und bedeutend dunkler gefärbt als im Zentrum, wo die Pigmentmenge abzunehmen scheint.

Am Rumpf und an den beiden Unterschenkeln finden sich bis zu einmarkstückgrosse verrucöse Formen vor, die tief dunkelbraun bis schwarz aussehen. Aus diesen Stellen wachsen ziemlich üppig hellblonde Flaumhaare hervor. Am Kopfe sind die Naevi haarärmer als ihre Umgebung. Am Rücken und an den unteren Partien treten erst in letzter Zeit synchron mit dem Wachsen des Hydrocephalus zahlreiche, ganz weiche Naevi hervor, die höckerig und papulös sind; dabei sehen dieselben kupferfarben, glatt und glänzend aus, sind haarlos und fühlen sich weich an. Die Nahrungsaufnahme des Kindes ist ordentlich; es besteht kein Fieber. Die Pulsfrequenz beträgt 96. Während meiner siebenmonatlichen Beobachtungszeit hat der Hydrocephalus immense Dimensionen angenommen. Die Peripherie des Kopfes beträgt 72 cm (Mai 1902). Besonders sind auch die Partien oberhalb der Ohren mächtig kugelig vorgewölbt. Die Bulbi sind tief in den unteren Abschnitt der Orbitalhöhlen hinabgedrängt, von den Pupillen ist fast gar nichts mehr zu sehen, nur mehr eine Sichel der oberen Iristeile ist erkennbar. Am 30. Juni ist die Nahrungsaufnahme bedeutend schlechter, das Kind isst und trinkt weniger und erbricht ziemlich oft. Grüngelbliche, wässerige Stuhlentleerung erfolgt dreimal im Tage. Die Pulszahl ist 104. Der Kopfumfang beträgt 75 cm bei einer Körperlänge von 58 cm. Der ganze Körper, Extremitäten wie auch Gesicht sind übersät mit einer grossen Menge von Naevi, deren kleinste die Spitze einer Nadel an Grösse erreichen, deren grösste 10 cm lang und 5 cm breit sind. Die kleinsten Pigmentflecken zeigen sich an der Fussohle, an den Zehen, Fingern und äusseren Genitalien, wo sie auf die grossen und kleinen Labien übergehen, sowie in der Nähe des Mundes. Am Hinterhauptsbein findet sich ein ziemlich grosser, decubitaler Defekt der Kopfschwarte mit oberflächlicher Nekrose des Knochens vor.

Während im allgemeinen die Haut keine besondere Pigmentierung aufweist, findet sich doch eine grössere Ablagerung von Pigment in der Haut des Rückens und zwar in dessen ganzer Ausdehnung. — Am 12. Juli 1902 erfolgte der Exitus letalis.

Die Sektion, die am 14. Juli 1902 vorgenommen wurde, ergab folgendes:

Die Schädelkapsel ist ein grosser häutiger Sack, der an allen Seiten ausdedehnte Fluktuation zeigt. Die Fontanellen bezw. die Nähte sind sehr weit und häutig. Die Augenlider sind ödematös, der Gesichtsschädel ist äusserst klein. Die von aussen sichtbaren Schleimhäute zeigen keinerlei Veränderung.

Nach Eröffnung des Wirbelkanales entleert sich aus demselben eine grosse Menge dünner, klarer und farbloser Flüssigkeit. Der Wirbelkanal ist ziemlich weit. Nach Wegnahme des häutigen Schädeldaches entleert sich sowohl aus dem zwischen Dura und Hirnoberfläche gelegenen Raum als auch aus der über dem vierten Ventrikel gelegenen Kommunikationsöffnung der inneren Höhlen des Gehirns mit den äusseren Lymphräumen eine grosse Menge derselben klaren Flüssigkeit, im ganzen $5^1/_2$ l. Nach Entfernung der Flüssigkeit kollabieren die Hemisphären des Gross- und Kleinhirns, deren häutige Säcke von einer Wandstärke von ungefähr 5 mm sind. Die Gehirnoberfläche zeigt noch eine Andeutung der Furchenziehung, die Windungen sind enorm abgeplattet. Die rechte Kleinhirnhemisphäre hat ihre oberflächliche Streifung vollständig verloren, während sie die linke noch in Andeutung sehen lässt. An der Gehirnoberfläche fallen mehrere dunklere, bis pfenniggrosse, circumskripte, schwärzliche Flecken auf. (Das Gehirn selbst wird ohne weitere Sektion für die mikroskopische Untersuchung präpariert.) Die Schädelbasis ist ebenfalls sehr abgeflacht, die Schädelgruben zeigen fast

vollständig ebene Flächen; besonders gross ist die vordere Schädelgrube. Die Sinus sowie die Hypophysis zeigen keinerlei Besonderheiten. Das Gewicht des Gehirns beträgt 520 gr.

Das subkutane Fettpolster über Brust und Bauch ist gering; ebenso ist die Muskulatur nur schwächlich entwickelt. Die Leber überragt zwei Finger breit den Rippenbogen. Der Wurmfortsatz ist frei; im kleinen Becken finden sich keinerlei Besonderheiten vor. Die inneren Genitalien sind ohne besonderen Befund. Der Zwerchfellstand ist beiderseits unterer Rand der vierten Rippe. Nach Wegnahme des Sternums finden sich beide Lungen etwas retrahiert. Der Herzbeutel liegt etwa dreimarkstückgross vor; in demselben sind nur wenige Tropfen seröser Flüssigkeit. Die beiden Pleurahöhlen sind leer und die beiden Lungen frei.

Die beiden Lungen sind von ungefähr gleicher Grösse und etwas schwer. Die Pleura ist glatt und glänzend, die Schnittfläche glatt. Der Luftgehalt ist in allen Lappen ziemlich gut, der Blutgehalt überall vermehrt, ebenso auch der Saftgehalt in mässigem Grade. Aus den durchschnittenen Bronchien quillt schleimige schaumige Flüssigkeit. In den grossen Gefässen sind Blutgerinnsel. Die peribronchialen Lymphdrüsen sind ohne besonderen Befund. Das Herz entspricht der Körpergrösse und ist etwas schlaff. Das Epicard ist glatt und glänzend. Die vier Höhlen sowie das Endocard sind ohne Auflagerungen oder sonstige Veränderungen. Die Herzmuskulatur ist von hellbraunroter Farbe und ziemlich kräftig.

Die Milz ist von entsprechender Grösse mit glatter Kapsel, auf der Schnittfläche sind Follikel und Trabekel deutlich sichtbar, die Pulpa sinkt zurück. Die Farbe ist violettrot.

Die Leber hat eine glatte und glänzende Oberfläche und ist bei glatter Schnittfläche von braunroter Farbe. Die

acinöse Zeichnung ist undeutlich, der Blutgehalt ziemlich reichlich. Der Magen, der mit einer geringen Menge gelblich-fleckigen, dünnflüssigen Speisebreies gefüllt ist, besitzt eine blasse Mukosa ohne Einlagerungen.

Im Dünndarm ist ebenfalls eine grössere Menge gelblichen Speisebreies vorhanden, während sich im Dickdarm etwas konsistenterer gelblicher Kot vorfindet. Die Follikel sind in beiden Darmabschnitten deutlich etwas geschwellt. Die beiden Nebennieren ergeben keinerlei pathologischen Befund. Die beiden Nieren sind von gleicher Grösse und haben eine geringe Fettkapsel mit leicht abziehbarer Fibrosa. Die Oberfläche zeigt ziemlich deutlich fötale Lappung. Die Farbe ist gelbrot und die Schnittfläche bei sehr deutlicher Zeichnung glatt.

Auf Grund dieses Sektionsbefundes lautet die anatomische Diagnose: Enormer Hydrocephalus internus et externus; über die ganze Körperoberfläche ausgedehnte Naevi pigmentosi.

Ich lasse nun den mikroskopischen Befund folgen, wobei ich nicht unerwähnt lassen möchte, dass sich die Präparate infolge kolossaler Weichheit der zu untersuchenden Teile nur äusserst schwer herstellen liessen.

1. Ein Schnitt durch einen Naevusfleck der Haut.

Die den Fleck umgebende weisse Haut zeigt keinerlei Veränderung: nur finden sich auch hier schon hie und da unter der Epidermis kleine Nester rundlicher Zellen mit brauner Pigmentierung. Im Bereich des Naevus ergibt sich die charakteristische Zeichnung des hypertrophischen pigmentierten Naevus. Die Epidermis selbst ist beträchtlich verdünnt, ihre papilläre Zeichnung grösstenteils geschwunden; doch sind an einzelnen Stellen die Papillen sehr lang ausgezogen und übertreffen um das Vielfache die Ausdehnung gewöhnlicher Papillen; gleichzeitig sind sie auch beträchtlich schmäler. Unter der Epidermis finden sich ausgedehnte

Naevus-Nester, bei welchen die der Epidermis nächstliegenden eine viel stärkere Pigmentierung aufweisen als die tieferliegenden.

2. Ein Schnitt durch einen schwarzen Fleck des Grosshirns.

Das Grosshirn ist in allen seinen Schichten enorm verschmälert. Die oberflächlichste Rindenschicht ist sehr zellenarm. Die tieferen sind etwas zellenreicher, aber die gewöhnliche Schichtung des Grosshirns ist nicht erkennbar. Im Bereich der schwarzen Flecke findet sich, in die Gehirnsubstanz eingelagert, ein der Capillarverbreitung entsprechendes Netzwerk dünner Stränge, die mit kugeligen, intensiv schwarz pigmentierten Zellen ausgefüllt sind.

3. Schnitt durch das Kleinhirn.

Die Dicke des Kleinhirns ist ebenfalls wesentlich vermindert. Rinde und Mark lassen sich wohl noch unterscheiden, jedoch ist die Zeichnung grösstenteils verwaschen. In der Marksubstanz des Kleinhirns, besonders in der Grenze von dieser zur Rindenschicht, finden sich vielfach Zellherde, die in mit einander anastomosierende Alveolen eingeschlossen sind. Diese Zellherde bestehen aus kleinen runden und nicht pigmentierten Zellen, die sich in grosser Ausdehnung über das ganze Kleinhirn erstrecken. Unterhalb dieser Geschwulstalveolen finden sich, der Verlaufsrichtung der Fasern in der Marksubstanz entsprechend schmale, lange Züge, die ebenfalls von stark pigmentierten rundlichen Zellen ausgefüllt sind.

Im Rückenmark, das sich leider nur sehr wenig zu Schnittpräparaten verwerten liess, finden sich äusserst zahlreiche Degenerationsprozesse.

Infolge der mikroskopischen Untersuchungen lässt sich folgende Diagnose aufstellen:

Naevi pigmentosi der Haut. Pigmentmetastasen im Gross- und Kleinhirn. Endotheliom des Kleinhirns. Hydrocephalus internus.

Soweit die Beschreibung dieses Falles.

Der Literatur über ähnliche Fälle ist folgendes zu entnehmen:

Naevus ist weiter nichts als Pigmentfleck der Haut, Muttermal oder Leberfleck und bezeichnet eine angeborene Pigmentanomalie der Haut. Bezüglich der Ätiologie der Naevi finden sich bestimmte Angaben vorderhand nicht.

Eine gewisse Rolle in dieser Hinsicht scheint die Heredität zu spielen. Denn es sind Fälle beobachtet worden, dass, wenn Vater oder Mutter im Besitze eines Naevus waren, auch das Kind ein Analogon aufzuweisen hatte. So führen, um ein interessantes Beispiel in dieser Beziehung zu erwähnen, Priscian und Plutarch den Namen Ciceros auf einen Naevus zurück, bemerken jedoch ausdrücklich, dass ein Vorfahre Ciceros ein der Kichererbse ähnliches Gewächs auf der Nase hatte, die Nachkommen aber dann den Familiennamen der Cicerones beibehalten hätten. Die bei den Laien verbreitete Ansicht, dass das sogenannte „Versehen“ einer Schwangeren, wodurch dieselben dann auch die oft abenteuerlichen Formen des Naevus erklären wollen, ein ätiologisches Moment abgeben könnte, dürfte schwerlich wissenschaftlich zu begründen sein.

Batermann erklärte schon 1813 diese Ansicht mit allen physiologischen Erfahrungen in Widerspruch.

Die Ätiologie der Naevi ist ein dunkles Gebiet der Wissenschaft.

„Jam venimus ad partem minime percognitam maximisque tenebris involutam, ad naevorum maternorum quidem causam,“ sagt Martinus Arndt in seiner Inauguraldissertation „De naevo materno“ im Jahre 1839. Unsere Kenntnisse haben

sich seither wenig vermehrt. Der gleiche Autor fährt dann fort: „causam, quam ab antiquissimis temporibus cum artem medicam non profitentes tum medici doctissimi et certissimi in materno animi affectibus foetui ponendam esse censuerunt, quorum momenta ea res, quae gravidae animum agitarit, in neonati corpore appareret.“

Hebra sagt darüber kurz und gut: „Wir ziehen es darum vor, einzugestehen, dass wir keine Ursache der Entstehung der Warzen kennen und zwar weder für erworbene noch für die angeborenen.“

Thiemel meint in seiner Dissertation über die Ätiologie dieser Naevi: „Alle Versuche, eine plausible Erklärung hiefür zu finden, sind bis jetzt misslungen. Am meisten neigt man sich noch der Ansicht Baerensprungs zu, der annimmt, dass eine im intra-uterinen Lebensabschnitt vorhanden gewesene nervöse Störung die Ursache der Naevus-Bildung abgäbe.“

Bis heute gibt es überhaupt keine Erklärung, weder über die Ursachen noch über die Entstehungsweise der Naevi. Das „Versehen“ ist keine Erklärung, sondern eine volkstümliche Anschauung. Die Versuche einer Erklärung durch Nerveneinflüsse entbehren der Begründung und halten einer wissenschaftlichen Kritik nicht Stand.

Zur Histogenese der Hautnaevi berichtet Ernst Kromayer: Die Zellmassen der Naevi sind Epithelien. Das geht hervor:

1. aus ihrer Lage teils in der Epidermis, teils direkt unter der Epidermis und in direktem Zusammenhang mit ihr;
2. aus der Entwicklung dieser Zellen aus Epithelien mit deutlichen Protaplasmafasern und Stachelpanzern;
3. in diesen Zellmassen werden elastische und Bindegewebsfasern neugebildet. Diese Bindegewebsentwickelung geht von den Naevi-Zellen selbst aus;

4. daraus folgt, dass während des postembryonalen Lebens in den Naevi eine Metaplasie von Epithelzellen in Bindegewebszellen stattgefunden hat.

Leedham Green sagt in seiner Arbeit über „Naevi pigmentosi und deren Beziehung zum Melonasacrom“: „Über die Natur und den Ursprung dieser Zellen hat man im allgemeinen die Vorstellung, dass sie bindegewebiger Natur sind und betreffs ihrer Herkunft, dass sie zu den Blut- und Lymphdrüsen in Beziehung zu bringen seien. Neuestens hat Unna der Ansicht Ausdruck verliehen, dass die Naevuszellen echte Epithelien seien, welche sich in der Embryonal-Zeit oder den ersten Lebensjahren vom Deckepithel abgeschnürt hätten. Dieser Abschnürungsprozess soll so langsam vor sich gehen, dass man in jedem Präparate irgendwo denselben in flagranti ertappt. In den meisten Fällen handelt es sich um die untersten Teile der Epithelleisten, welche stark pigmentiert seien und sich in Form von rundlichen Nestern ablösen. Bemerkenswert ist ferner, dass viele der Geschwülste, welche aus Naevi hervorgehen, den Bau der alveolären, tubulösen und plexiformen Angiosarkome darbieten. Diese Geschwülste stimmen mit den Sarkomen der Choreoidea, deren Entwicklung auf bindegewebigem Boden bisher unbestritten ist, hinsichtlich ihrer Architektur und Struktur vollständig überein.“

Blaschkos Erklärung für das Zustandekommen der Naevi lautet: „An der Stelle, wo beim Embryo zwei gegeneinanderwachsende Hautbezirke aufeinanderstossen, beginnt an der unteren, der Cutis zugewendeten Epidermisfläche eine lebhafte Proliferation, die sich in dem Hervorsprossen von Epithelleisten kundgibt. Diese Differenzierung der Grenzfläche zwischen Epidermis und Cutis schreitet dann von den Grenzen der einzelnen Hautbezirke allmählich über deren ganze Fläche vor. Treten nun aus irgendwelchem Grunde Störungen in der normalen Entwicklung dieser Gebilde ein, so ist es er-

klärlich, wenn gerade die Grenzlinien, welche ja den Ausgangspunkt der Differenzierung darstellen, mit Vorliebe Sitz von derartigen Störungen werden.“

Jadassohn hat auf Grundlage der Zusammenstellung einer grösseren Reihe von Fällen gezeigt, dass es eine Gruppe solcher gibt, deren Verteilung eine Kongruenz mit den Haarsträhnen zeigt. „Dabei scheine der Verlauf von Streifen in der Richtung der Haarsträhne von geringerer Wichtigkeit zu sein, als die Lokalisation gerade an solchen Stellen, an denen Haarsträhne verschiedener Richtungen zusammentreffen und ihre Übereinstimmung mit den Linien, von denen aus die Haare divergieren oder zu denen sie konvergieren. Wenn, woran kaum zu zweifeln ist, diese Linien eine Bedeutung für die Entwickelung nicht bloss der Haare, sondern auch der Epidermisleisten haben, so wird man die vielfältige Übereinstimmung der Naevi mit ihnen nicht für einen Zufall halten, sondern man wird annehmen können, dass gerade in diesen Linien Entwicklungskomplikationen besonders leicht auftreten können.“

Die Frage über die Herkunft des Hautpigments, ob dieses aus den basalen Nesterzellen als funktionelles autochthones Produkt derselben hervorgeht, wie neuere Autoren (Jarisch, Rabl) behaupten, oder auf hämatogenem Wege mit schubweiser nicht kontinuierlicher Ablagerung von Erythrocyten durch Zerfall derselben und Zurücklassung ihres Hämatins geschieht, ist noch nicht geklärt.

Ebenso hat fast jeder Autor eine andere Bezeichnung für den Naevus gewählt; sind doch bis jetzt 18 Bezeichnungen dafür bekannt. Die in concreto vorkommenden Formen sind:

Naevus spilus mit glatter und geschmeidiger Oberfläche;
Naevus verrucosus mit warzig-höckeriger Oberfläche;
Naevus mollusciformis, wobei die Oberfläche kugelig glatt

und gegen die Umgebung scharf abgehoben ist; in taktiler Beziehung dem Molluscum vergleichbar;

Naevus lipomatodes: wulstartig und kugelig. Der zugreifende Finger hat das Gefühl, als wenn er ein kleines Lipom oder ein Lipomläppchen palpiere. Auf fast allen diesen Formen finden sich Flaumhaare.

Über die Frage, ob ein Zusammenhang zwischen den Naevi und dem Nervensystem besteht, sind die Autoren ebenfalls geteilter Meinung.

So sagt Kaposi: „Die Annahme, dass solche Naevi durch trophische Nerveneinflüsse bedingt seien, ist zwar in den letzten Jahren gleichsam pathologischer Glaubensartikel und sogar als Beweis für die Existenz trophischer Nerven verwertet worden; allein es fehlt hiefür jeder sachliche Beweis, obgleich ein solcher theoretisch ganz gut möglich wäre.“

Nach Hebra sind die angeborenen Pigmentflecke als Analogon der Scheckenbildung bei Tieren anzusehen als angeborene Bildungsanomalie.

Es ist in der Regel sehr selten, dass schon bei der Geburt Naevi vorhanden sind. Meist wird der Mensch mit klarer glatter Haut geboren und erst im extrauterinen Leben stellen sich Naevi ein. Man kann da also nur von angeborener Prädisposition sprechen. Nach Hebra finden sich bei Neonatis Pigmentanomalien selten, wohl aber bei der grösseren Mehrzahl der Erwachsenen. Auf den kongenitalen Ursprung derartiger Bildungen wird besonderer Nachdruck gelegt.

von Leeser hat neuerdings die Ansicht ausgesprochen, dass sogenannte angeborene Pigmenthypertrophien sich erst nach kürzerer oder längerer Frist des extrauterinen Lebens entwickelten, so dass man nicht von einer angeborenen Anomalie, sondern nur von einer „angeborenen Prädisposition“ sprechen könnte.

Behrend erwähnt in seinem Artikel „Chloasma“ in Eulenburgs Realencyklopädie eine dem Herpes Zoster costalis quoad Lokalisation analogen Fall und fügt hinzu, dass er nicht geneigt sei, den exzessiven Anschauungen mancher Forscher in Bezug auf die Abhängigkeit der Hautaffektionen von Nerveneinfluss zu folgen; er möchte gerade in Fällen wie im erwähnten auf einen Nerveneinfluss nicht zurückgehen, in Anbetracht der Tatsache, dass die Faserrichtung der Haut, die Anordnung der Papillen, endlich auch der Verlauf der Blutgefässe mit dem der Nerven übereinstimme, und es viel näher liege, den Gefässen einen dominierenden Einfluss auf die Entstehung solcher Mäler zuzuschreiben.

M. O. Bircher berichtet über einen grossen tierfellähnlichen Naevus congenitus. Es fand sich gleichzeitig eine Hinterhauptsgeschwulst, eine Cephalocele, vor, die Bircher in Zusammenhang mit genanntem Naevus bringt. Doch ist nach Birchers Auffassung der Zusammenhang ein rein embryologisch-chronologischer, nicht innerer, ursächlicher. Er glaubt, dass es sich um eine Keimtransplantation handle; ja er postuliert sogar das Vorhandensein eines Zwillingskeimes, welcher vielleicht zersprengt durch ein Trauma stückweise auf die zweite persistierende Anlage transplantiert wird, mit ihr verwächst, von ihr ernährt und ihren Wachstumsgesetzen mehr oder weniger unterworfen wird. Ätiologisch sind die Naevi den Dermoidcysten verwandt.

Jadassohn sagt in seinen Bemerkungen zur Histologie der systematisierten Naevi und über „Talgdrüsen-Naevi“:

„Die Bedeutung intra-uteriner Störungen trophischer (oder vasomotorischer) Nerven für das Zustandekommen dieser Missbildungen ist durch nichts wahrscheinlich gemacht.“

Jablukoff und Klein: „Der Körper eines neugeborenen Mädchens erschien wie marmoriert durch graubraune verschieden grosse Flecken. Ein diffuses Pigmentmal bedeckte

den Unterleib, die Inguinal- und Lendengegend, Rücken, Hinterbacken, den Oberschenkel bis zur Mittellinie. Die Sektion des bald nach der Geburt an Tuberkulose gestorbenen Kindes ergab zugleich ein Melanosarkom im Gehirn. Levin hebt hervor, dass in diesem Falle die Spinalganglien untersucht und normal befunden worden seien."

Schon von jeher fielen den Beobachtern die Lokalisationen der Muttermäler auf, wobei man eine gewisse Gesetzmässigkeit erkannte. Daher sprach man von Nervennaevi. Gerhardt nennt sie neuropatische Papillome. Es ist dies jene Art von Naevi, die analog dem Herpes Zoster im Bereiche gewisser Nerven und vorwiegend nur halbseitig auftreten. v. Baerensprung führt ihre Entstehung auf eine intrauterine Erkrankung der Spinalganglien zurück. Levin betonte wohl als erster die Möglichkeit der Entstehung aus einer Erkrankung des cerebrospinalen Zentralorgans.

Edmund Saalfeld äussert in einer Arbeit über Nerven-Naevus seine Ansicht dahin:

„Einige Autoren wollen diese Fälle noch als „Nerven-Naevi" bezeichnet wissen in der Meinung, dass die Affektion durch trophische Nerveneinflüsse bedingt ist, während andere diesen Zusammenhang entschieden in Abrede stellen. Zu den letzteren gehört besonders Kaposi. Doch glaube ich, sind die einzelnen hier in Betracht kommenden Momente noch nicht genügend aufgeklärt, um jetzt schon über die ganze Angelegenheit ein apodiktisches Urteil zu gestatten. Anderseits glaube ich aber, wird man doch nicht umhin können, einen innigeren Zusammenhang der Hautaffektion mit den Nerven annehmen zu müssen."

Ernst Delbanco berichtet also:

„In einer grossen Zahl der Fälle zeichnete sich die naevusartige Affektion aus durch ihren akuten Beginn, entzündliche Perioden, die vorübergehend der Missbildung das

Aussehen eines chronischen Ekzems oder einer Psoriasispapel gegeben hatten, und durch den Wechsel des äusseren Habitus. In einigen Fällen waren allgemeinere nervöse Störungen, geistige Zurückgebliebenheit, epileptiforme Zustände bei den Patienten zur Ausbildung gelangt."

Rossi, welcher den einzigen mit Meningocele complizierten Fall beschreibt, meint, dass Nerveneinflüsse durch Veränderung schmaler Nervenwurzeln seinen Naevus erzeugt hätten.

Julius Müller kommt bei seiner Beschreibung über einen Fall von „Naevus verrucosus unius lateris" zu dem Schlusse: „Für den von fast allen Autoren angenommenen Zusammenhang mit dem Nervensystem spricht in unserem Falle vor allem das strenge Befallensein nur einer Seite und zwar fast in ihrer ganzen Ausdehnung. In diesem Falle müssen wir bei der grossen Ausbreitung eine mehr zentrale wie periphere Alteration annehmen. Auch das Übergreifen auf der Rückfläche gegen die andere Körperhälfte liesse sich daraufhin verwerten. Bekanntlich verhält es sich ähnlich mit Herpes Zoster intercostalis, dessen häufige Ursache in einer pathologischen Veränderung des betreffenden Intervertebral-Ganglion gefunden worden ist. Auch hier haben wir oft ein Übergreifen auf die andere Seite in der Spinallinie, während er auf der Vorderfläche des Thorax sich ebenfalls genau an die Mittellinie hält. Ferner lassen sich manche streifenförmige Fortsätze des Naevus an den Extremitäten ungezwungen mit der Verlaufsrichtung einzelner Nervenstämme in Beziehung bringen."

Zur Kenntnis des halbseitigen Naevus verrucosus schreibt Adolf Hagen über einen Fall aus der chirurgischen Klinik zu Erlangen:

„Unsere Beobachtung schien uns gerade deshalb bemerkenswert, weil sie an einzelnen Stellen Beziehungen zu den Nervenbahnen wahrscheinlich sein lässt, während an dem

Hauptsitz der Affektion ein Zusammenhang wohl ausgeschlossen werden muss, wenn wir nicht einen ganz abnormen Verlauf der Nerven annehmen wollen. Hervorheben möchten wir ferner, dass unser Patient in der körperlichen und geistigen Entwicklung zurückgeblieben ist. Auch bei einzelnen der in der Literatur niedergelegten Fälle finden wir Störungen seitens des Zentralnervensystems, so bei Gerhardt gleichzeitige Idiotie, bei Pott epileptiforme Anfälle (rechtsseitige Hautaffektion am Kopf und Hals, linksseitige Anfälle). Es mag hier auch die bei Gerhardt ausgeführte Mitteilung von Beigel eine Stelle finden, der im zeitlichen Zusammenhang mit epileptischen Anfällen Eruption von doppelseitigen, unregelmässig verbreiteten, papillomatösen Flecken beobachtete. Wir möchten aus vorstehendem keinen anderen Schluss ziehen, als dass sich bei den Fällen von angeborenen Hautaffektionen mit gleichzeitigen Störungen des Zentralnervensystems vielleicht in der frühesten Entwicklungsperiode tiefgreifende abnorme Vorgänge abgespielt haben, die zur Ursache für beide Symptomgruppen wurden und den Fall Beigels nur als Beispiel für die zwar vorhandenen, aber noch nicht vollkommen geklärten Beziehungen zwischen Zentralnervensystem und Haut anführen".

Einer der jüngsten Bearbeiter des schwierigen Gebietes, Jadassohn, lehnt die Bezeichnung „Naevi lineares" ab und bevorzugt die Namen des systematisierten Naevi. Unter den für die Entstehung der strichförmigen Naevi aufgestellten Naevi wird noch immer von manchen Seiten die Ansicht Baerensprungs verfochten, dass ein Zusammenhang des Naevus mit den den betreffenden Hautabschnitt versorgenden Hautnerven besteht. Baerensprung verlegte den Sitz der Erkrankung ebenso wie beim Zoster in die Spinalganglien und verlegte die Erkrankung zeitlich vor die Geburt des Kindes, weil sie in fast allen ihm bekannten Fällen angeboren

war. Den Gedanken, dass die Erkrankung eines trophischen Nervenzentrums Ursache der Affektion sein könne, hat zuerst Ph. Simon geäussert, welcher die Naevi verrucosi als trophische Nervennaevi, die Naevi vasculares dagegen als vasomotorische Nervennaevi bezeichnete. v. Recklinghausen hat einem gleichen Gedanken Ausdruck verliehen. Während die früheren Autoren (Pott, Neumann u. a.) die von den betreffenden Nerven abhängige Hauterkrankung in einer Hypertrophie der Gebilde suchen, in denen die peripheren Nerven endigen, d. h. der Hautpapillen, kommt Meissner auf eine Kombination der nervösen und vaskulären Theorie hinaus. Zentrale nervöse Störungen veranlassen periphere Zirkulationsveränderungen, die ihrerseits zu der Hauterkrankung führen. Die Mehrzahl der Fälle hat sich jedoch dem Baerensprung'schen Schema nicht einfügen lassen und die Autoren veranlasst, nach anderen Erkrankungen zu suchen.

Übrigens hatte auch Kopp in seinen 1886 erschienenen Trophoneurosen der Haut für manche in den Bereich der Nervennaevi gehörende Fälle die Annahme einer Störung der normalen Gefässanlage aufgestellt. Hallopeau versuchte die Philippson'sche Anschauung in Einklang zu bringen mit der älteren Ansicht trophoneurotischer Einflüsse bei der Entwicklung der systematisierten Naevi, indem er für letztere auf Störungen im Gebiete der Nervenanastomosen rekurriert.

Resumé.

Da in unserem Falle mit dem Wachsen des Hydrocephalus auch eine Vermehrung der Naevi erfolgte, und nicht bloss dies, sondern auch eine Zunahme der Intensität der Pigmentation und eine Flächen- und Volumenausdehnung derselben, so tritt uns die Frage entgegen, ob nicht doch ein

Zusammenhang zwischen dieser Affektion und dem Hydrocephalus besteht. Und wirklich, je länger wir uns mit diesem Gedanken beschäftigen, desto begreiflicher erscheint uns der Zusammenhang beider Leiden.

Hier besteht Zunahme der Kompression und Kompressionsatrophie des Zentralorganes, dort Vermehrung der Naevi und Zunahme derselben an Fläche, Volumen und Pigmentation. Gerade in dieser Richtung ist der Fall geeignet, eine Vermehrung der Kasuistik zu bringen. Obwohl man bei der Mehrzahl der in concreto aufgetretenen Naevi entschieden nicht von angebornem Naevi sprechen kann, da die meisten erst während meiner Beobachtungszeit auftraten, so ist doch in diesem Falle äusserst charakteristisch, dass, je mehr und mehr Naevi auftraten, der Kopfumfang desto grösser wurde und der intracranielle Hydrops seinen Druck desto stärker auf die Hirnteile ausübte. Auf Grund des pathologischen und mikroskopischen Befundes erscheint es bei unserem Falle als wahrscheinlich, dass die Naevi infolge einer trophisch-vasomotorischen Anomalie entstanden sind. Wenn auch ein direkter Beweis für diese Annahme nicht erbracht werden kann, so legt doch gerade dieser Fall wie bis jetzt kaum ein anderer die Vermutung sehr nahe, dass ein Zusammenhang zwischen Naevi und dem Nervensystem bestehen muss. Darauf weist in unserem Falle vor allem neben dem bestehenden Hydrocephalus das Vorhandensein schwärzlicher Flecken im Grosshirn, wobei ein der Capillarverbreitung entsprechendes Netzwerk dünner Stränge mit kugeligen, intensiv schwarzpigmentierten Zellen ausgefüllt ist. Ausserdem bestehen noch neben den zahlreichen Degenerationsprozessen im Rückenmark unterhalb der Geschwulstalveolen des Kleinhirns längs der Verlaufsrichtung der Fasern in der Marksubstanz schmale lange Züge, die ebenfalls stark pigmentierte rundliche Zellen enthalten.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinen hochverehrten Lehrern, Sr. Magnificenz Herrn Geheimrat Professor Dr. von Winckel für die gütige Überlassung des Themas sowie Herrn Obermedizinalrat Professor Dr. Bollinger für die liebenswürdige Unterstützung bei der Bearbeitung desselben meinen ehrerbietigsten Dank abzustatten.

Literatur.

Alexander: Dermatologische Zeitschrift. 1895, II.

Baerensprung: Charité-Annalen. 1863, XI.

Behrend G.: Chloasma, Real-Encyklopädie von Eulenburg. Band IV. 1894.

Bircher M. O.: Zur Ätiologie des Naevus pilosus pigmentosus congenitus. Archiv für Dermatologie und Syphilis. XLI. Bd. 1897.

Blaschko: Die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut. (Beilage zu den Verhandlungen der deutschen dermatologischen Gesellschaft, III. Kongress 1901.)

Delbanco Ernst: Monatshefte für praktische Dermatologie. 1896. XXII. Nr. 3.

— Naevus, Real-Encyklopädie von Eulenburg. Band XVI. 1894.

Dillmann: Naevus pilosus. Dissert. 1894.

Djélaleddin-Moukhtar: Bull. de la Société de dermat. 11. Februar 1897.

Dreysel: Pigment und osmierbare Substanzen in der Haut. (Verhandlungen der deutschen dermatologischen Gesellschaft, V. Kongress 1896.)

Geber: Mediz.-chirurgische Rundschau. 1872, IV.

Green-Leedham: Über Naevi pigmentosi und deren Beziehungen zum Melanosarcom. Virchows Archiv. Band 134. Folge XIII. Band IV. 1893.

Galewsky und Schlossmann: Über Naevus linearis. Deutsches Archiv für klinische Medizin. Band 58, Heft 1.

Hagen Adolf: Zur Kenntnis des halbseitigen Naevus verrucosus (ein Fall aus der chirurgischen Klinik zu Erlangen). Münch. med. Wochenschrift Nr. 19. 1892.

Hallopeau: Progrès méd. 1891.

Hodara M.: Monatshefte für prakt. Dermat. 1897. XXV.

Jadassohn J.: Bemerkungen zur Histologie der systematisierten Naevi und über „Talgdrüsen-Naevi". Archiv für Dermatologie und Syphilis. XXXIII. Band. 1895.

Jarisch A.: Über Naevi lineares. Systematisierte Naevi. Hautkrankheiten 1900.

Joos: Über den Ursprung des Pigments in melanotischen Tumoren. Dissert. 1894.

Jullien: Annales de Dermat. et de Syphilis. Bulletin de la Soc. de Dermat. 15. November 1894.

Kaposi: Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten. 5. Auflage 1899.

Kopp: Trophoneurosen der Haut. 1886.

Kostmann: Naevi vasculares. Dissert. 1889.

Kromayer Ernst: Zur Histogenese der weichen Hautnaevi. Metaplasie von Epithel zu Bindegewebe. Dermat. Zeitschrift von Prof. O. Lassar. Band III. 1896.

Ledermann: Dermat. Zeitschrift 1896, pag. 663.

Lesser: Lehrbuch der Hautkrankheiten. 8. Auflage 1894.

Löwy: Archiv für mikroskop. Anatomie. XXXVII.

Meissner: Dermatologische Zeitschrift. II.

Müller Julius: Ein Fall von Naevus verrucosus unius lateris. Archiv für Dermatologie und Syphilis. XXIV. Band. 1892.

Neisser-Jadassohn: Hautkrankheiten im Handbuch der praktischen Medizin von Ebstein und Schwalbe. III. Band. 2. Teil. 1901.

Philippsohn L.: Monatsschrift für praktische Dermatologie der Haut. 1886.

Pott: Jahrbuch für Kinderheilkunde. 1886.

Prausnitz: Pathologische Pigmentierung. Dissert. 1885.

v. Recklingshausen: Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Berlin 1882.

Ribbert: Zentralblatt für allg. Path. 1896, VII. Nr. 10.

Saalfeld Edmund: Doppelseitiger Naevus verrucosus. (Nervennaevus.) Dermat. Zeitschr. von Prof. O. Lassar. 1. Band. 1894.

Schaubert: Über den Ursprung der weichen Hautnaevi. Archiv für Dermatologie und Syphilis. XLIII. und XLIV. Band (Festschrift für Philipp Joseph Pick.) 1898.

Simon O.: Lokalisation der Hautkrankheiten. Berlin 1873. Hirschwald.

Simon Ph.: Archiv für Dermat. und Syph. 1872, IV.

Tailhefer: Journ. des Maladies cutanées et syphilitiques 1897, Nr. 3.

Unna: Berliner klinische Wochenschrift 1892. Nr. 1.

— Histopathologie der Hautkrankheiten. 1894. Hirschwald.

Variot: Recherches sur les naevi pigmentaires circonscrits et diffus. Intelligenzblatt zu den Jahrbüchern der in- und ausländischen Medizin. Nr. 5. 1890.

Lebenslauf.

Eduard Frank, evangelisch-lutherischer Konfession, wurde am 23. März 1876 in Kirchenlamitz geboren als Sohn des Granitwerkbesitzers Christian Frank und seiner Frau Katharina, geb. Kuhn. Nachdem ich in der Volksschule meiner Vaterstadt den ersten Unterricht erhalten hatte, besuchte ich die Lateinschule in Wunsiedel und das Gymnasium in Ansbach, wo ich zugleich Zögling des dortigen protestantischen Alumneums war. Michaelis 1897 verliess ich das herzogliche Friedrich-Gymnasium in Altenburg mit dem Zeugnis der Reife und widmete mich an der Universität München dem Studium der Medizin. In Erlangen bestand ich im Oktober 1899 die ärztliche Vorprüfung und in München am 20. März 1903 die ärztliche Prüfung. Während meiner klinischen Semester war ich Coassistent am pathologischen Institut (Obermedizinalrat Prof. Dr. Bollinger), in der chirurgischen Klinik (Obermedizinalrat Prof. Dr. von Angerer), in der Kgl. mediz. Poliklinik (Prof. Dr. Moritz) und in der Kgl. Augenklinik (Prof. Dr. Eversbusch).

Allen meinen hochverehrten Herren Lehrern spreche ich an dieser Stelle nochmals meinen herzlichsten Dank aus.

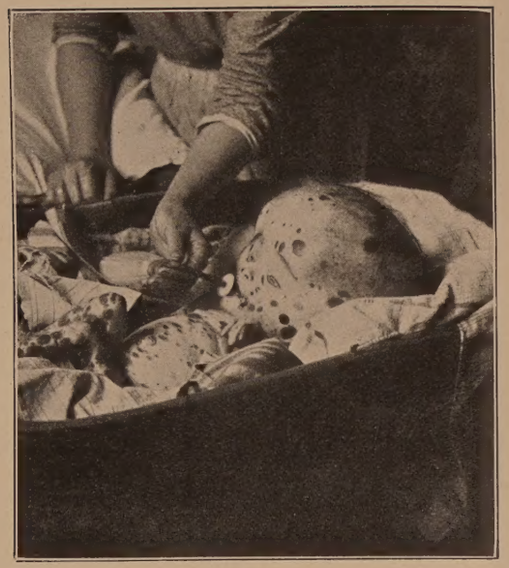

Fig. 2.

Fig. 1.